Aus dem pathologischen Institut der Universität Basel
Vorsteher: Prof. Dr. Rössle

Beitrag zur pathologischen Anatomie der Hemi-Chorea

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Universität Basel

vorgelegt von

Carl Zweifel
prakt. Arzt aus Basel

Basel 1926 · Benno Schwabe & Co.

Aus dem pathologischen Institut der Universität Basel
Vorsteher: Prof. Dr. Rössle

Beitrag zur pathologischen Anatomie der Hemi-Chorea

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Universität Basel

vorgelegt von

Carl Zweifel
prakt. Arzt aus Basel

Basel 1926 · Benno Schwabe & Co.

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt
auf Antrag von Professor Rössle

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Noch bis vor 15 Jahren wurden die choreatischen Bewegungen ausschließlich auf Veränderungen der Hirnrinde zurückgeführt. 1908 aber wies *Jelgersma* bei *Huntington*'scher Chorea auf die starke Schrumpfung der Schwanzkerne und auf eine Wucherung der Glia daselbst hin, und 1911 beschreibt *Alzheimer* an Hand von 3 Fällen Huntington'scher Chorea schwere Veränderungen der Stammganglien, und kommt zur Auffassung, daß der Sitz der klinischen Erscheinungen im Striatum ist, entgegen der bisherigen Annahme, nach welcher Veränderungen der Großhirnrinde das anatomische Substrat der choreatischen Bewegungen darstellen sollten. Denn es gibt eine Reihe von Erkrankungen, welche die Rinde aufs schwerste schädigen und doch keine choreatische Bewegungsstörung verursachen. Schließlich haben auch die im Jahre 1912 von *Wilson* veröffentlichten Arbeiten über die bilateral-symmetrische zystische Degeneration der Putamina bei der nach ihm benannten Krankheit nicht wenig dazu beigetragen, das Interesse den bis dahin etwas stiefmütterlich behandelten Stammganglien zuzuwenden.

Um terminologischen Mißverständnissen auszuweichen, wird es nicht unangebracht sein, zu erwähnen, daß neuere Forschungen dazu zwingen, die bis jetzt unter dem Namen des *Linsenkerns* zusammengefaßten Hirnteile des Putamens und Globus pallidus zu trennen und den Nucleus caudatus und das Putamen als *Neostriatum* oder kurz „*Striatum*" einerseits, dem Globus pallidus als *Palaeostriatum* oder kurz „*Pallidum*" andererseits gegenüber zu stellen. *Hugo Spatz* hat die zu dieser Trennung führenden Gründe in einer neuern Arbeit auseinandergesetzt. Es ergibt sich schon aus der *Phylogenese,* daß wir es beim Linsenkern mit durchaus verschiedenen Hirnteilen zu tun haben, weil erst bei den Reptilien dem schon bei den Fischen vorhandenen Globus pallidus ein neuer Hirnteil entsprechend dem Nucleus caudatus und Putamen zugeordnet wird. Auch die *histologischen* Verhältnisse der Stamm-

ganglien zwingen zu dieser neuen Gruppierung. Im Striatum (Nucleus caudatus und Putamen) finden wir zwei Arten von Nervenzellen: 1. zerstreut vorkommende, große, multipolare Elemente, und 2. kleine Nervenzellen (von Golgis Typ II). Diese letzteren sind nach *Cajal* die Ursprungszellen der intrastriären assoziativen Neurone, analog den Assoziationszellen in den kleinzelligen Schichten des Großhirns. Im Globus pallidus hingegen findet man nur eine einzige Art von Nervenzellen: Große Elemente mit langen, dicken Dendriten.

Bielschowsky sieht im Striatum „ein kompliziertes System von Schalt- und Assoziationsneuronen", „eine Architektur, die der Hirnrinde prinzipiell ähnlich ist", während der Globus pallidus „ein Reflexorgan von sehr primitivem Bau ist".

Schließlich äußert sich die Zusammengehörigkeit des Nucleus caudatus und Putamens im Gegensatz zum Globus pallidus auch auf dem Gebiete des Stoffwechsels („Kalkkonkremente", Eisen), worauf wieder *Hugo Spatz* aufmerksam gemacht hat.

Was nun die verschiedenen Formen der Chorea betrifft, so sind, abgesehen von der infektiösen, meist im jugendlichen Alter auftretenden *Chorea minor*, vor allem die *Huntington*'sche *hereditäre* Chorea von der *nicht* hereditären, *chronisch progressiven* Chorea zu unterscheiden. Ueber die anatomischen Unterschiede dieser beiden Formen herrscht Einigkeit insofern, als man bei der Huntington'schen Chorea, entsprechend der klinisch hervortretenden psychischen Alteration, neben dem Betroffensein des Striatums immer Rindenveränderungen findet. *F. H. Lewy* beschreibt nun auch bei der *nicht* hereditären, chronisch progressiven Chorea Rindenveränderungen, wenn auch etwas anderer Art als bei der Huntington'schen Form, während nach *Bielschowsky* und *C.* und *O. Vogt* eine reine chronische Striatumchorea ohne Befund an der Großhirnrinde existiert. Histologisch bestehen aber, und darüber ist man sich einig, wesentliche quantitative und qualitative Unterschiede in den Striatumveränderungen der beiden Formen der chronischen Chorea.

Von *Lewy* sind als *arteriosklerotische* Chorea zwei Fälle veröffentlicht worden, bei welchen sich sowohl in der Hirnrinde wie im Neostriatum nur mikroskopisch sichtbare arteriofibrotische Verödungsherde fanden. Es handelt sich also um das, was *Alzheimer* „unvollkommene Erweichung" nennt: Die Ganglienzellen

nehmen keine Färbung mehr an, werden zu Schatten und fallen schließlich aus.

Nun kann man in der Literatur auch noch Angaben über *senile* Chorea finden. So beschrieben *Jakob* und *Leyser* je einen Fall von seniler Chorea. In beiden Fällen wurden die senilen Veränderungen, die sich außer in der Rinde namentlich auch im Striatum manifestieren, als Ursache der Erkrankung angesehen.

Schließlich berichtete 1911 *Eichhorst* unter dem Titel „Ueber Chorea senilis" über einen Fall von *Hemichorea dextra*, der sich klinisch in mancher Beziehung ähnlich dem unten mitgeteilten Falle verhält. Die vorgenommene mikroskopische Untersuchung des Gehirns, bei welcher, wie es scheint, keine Gliafaserfärbung vorgenommen wurde, förderte nur Altersveränderungen zu Tage, die, weil sie gleichmäßig auf beide Hirnhälften verteilt waren, nicht als Korrelat der einseitigen choreatischen Bewegungen in Anspruch genommen werden konnten.

Ich gehe nun über zur Mitteilung eines Falles von *Hemichorea dextra*, der in der Basler Med. Klinik gestorben ist und im Basler Pathologischen Institut obduziert wurde. Für die Ueberlassung der Krankengeschichte bin ich Herrn Prof. *Staehelin* zu Dank verpflichtet.

Krankengeschichte.

Frau R. H. Alter 81 Jahre. Hausfrau. Heimat: Basel.

Eintritt: 3. Juni 1924, gestorben 14. Juni 1924.

Klinische Diagnose: Hemichorea, allgemeine Arteriosklerose, Erweichungsherd in der linken Regio subthalmica, Lungenembolie, Thrombose der Iliaca.

Anamnese: Vater mit 76, Mutter mit 90 Jahren gestorben. 3 Brüder in Amerika an unbekannter Todesursache gestorben. 1 Bruder an Diabetes gestorben, sonst kein Diabetes in der Familie. 3 Schwestern leben, 77, 79, 82 Jahre alt. Mann mit 70 Jahren an Brustfellentzündung gestorben. 1 Sohn gestorben; Ursache? 3 Söhne gesund. *Frühere Krankheiten:* Als Kind Masern, sonst immer gesund, sei in ihrem Leben noch nie krank gewesen. Geburten immer normal verlaufen. Menopause mit 56 Jahren. Trägt seit 20 Jahren einen Ring wegen Descensus.

Jetzige Erkrankung: Im letzten Jahr hatte Patientin viel Schwindel, hat aber trotzdem immer gearbeitet und die Haushaltung für sich und einen Sohn besorgt; hat gekocht, gewaschen, geputzt, ohne sich dabei krank oder alt zu fühlen! Nur fiel es der Patientin auf, daß sie seit letzter Zeit sehr viel Durst und immer einen trockenen Mund hatte. Damals auch einige Wochen lang sehr starker Juckreiz über dem rechten Arm

und der rechten Schulter. In letzter Zeit sei sie viel magerer geworden, der Appetit sei aber immer gut gewesen. Im letzten Sommer schon habe sie eine Nachbarsfrau gefragt, weshalb sie solche Bewegungen mit dem rechten Arme mache. Sie habe aber damals nicht so darauf geachtet, weil sie immer gut arbeiten konnte. Beim Arbeiten sei sie nie behindert gewesen. Vor 14 Tagen beim Mittagessen habe sie plötzlich die Suppe verschüttet und nicht mehr weiter essen können. So stark wie jetzt seien die Bewegungen erst seit 8 Tagen. Die unwillkürlichen Bewegungen haben zuerst im rechten Bein angefangen und seien dann rasch auf den rechten Arm übergegangen. Zeitweise zuckte auch das linke Bein, der linke Arm aber nie. Manchmal sind die Bewegungen stärker, manchmal hören sie fast ganz auf. Patientin konnte Nächte lang nicht schlafen wegen der Unruhe. Schmerzen hat Patientin dabei keine, außer etwas Gliederreißen, an dem sie aber schon Jahre lang leidet. Sie fühlt sich aber von der ewigen Unruhe und von der Muskelanstrengung sehr müde. Die Hand tut ihr weh, weil sie immer eine Faust machen muß. Wenn Patientin auf ist, ist es ihr schwindlig. Im Bett fühlt sie sich sonst wohl. Vor einigen Monaten konnte Patientin das Wasser nicht mehr recht lösen, hatte Tenesmen, in letzter Zeit haben diese Beschwerden aber nachgelassen.

Status praesens: Mittelgroße, kräftig gebaute, gut genährte, alte Frau. Muskeln gut entwickelt. Tonus etwas erhöht. Subkutanes Fettgewebe mäßig entwickelt. Haut von gesunder Farbe, Turgor etwas herabgesetzt. Einige Naevi papillosi. An der Unterseite des rechten Oberschenkels kirschgroßes Lipoma pendulum. An der medialen Seite des oberen Augenlides, ca. 1½ cm langes Xanthelasma. Patientin wirft fortwährend den rechten Arm um sich, schließt die Faust und streckt darauf wieder die Finger. Auch das rechte Bein wird oft bewegt, weniger das linke. Der linke Arm ist ruhig, ebenso die Facialismuskulatur. Sensorium frei, Stimme nicht belegt.

Kopf: Allseitig frei beweglich, Nervenaustrittstellen nicht druckempfindlich, Mimik symmetrisch. Haare und Haarboden o. B. Augen: Lidspalten eng, symmetrisch. Konjunktiven ordentlich durchblutet. Skleren weiß, Corneae klar, Pupillen symmetrisch, reagieren auf Licht und Konvergenz. Augenbewegungen frei, parallel, ohne Nystagmus. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt. Nase äußerlich normal, durchgängig. Ohren äußerlich normal, Proc. mast. nicht druckempfindlich. Mund: Lippen gut durchblutet, etwas trocken. Auf der Innenseite der Unterlippe starke Rötung, übrige Mundschleimhaut nicht gerötet. Zähne: fehlen. Zunge feucht, nicht gerötet, wenig weißer Belag, wird gerade und ohne Tremor herausgestreckt. Gaumenbögen und Rachen etwas gerötet. Tonsillen klein, etwas gerötet. Rachenreflex +.

Hals: keine Drüsen. Thyreoidea nicht vergrößert.

Thorax: Bau und Atemexkursionen symmetrisch. Fossae sub- und infraclavic. etwas eingesunken. Keine Rippenzeichnung. Angul. epigastr. etwas prominent. Wirbelsäule gerade, nicht druckempfindlich.

Herz: Spitzenstoß nicht fühlbar, Grenzen normal, Töne rein, Aktion regelmäßig. 2. A. T. = 2. P. T.

Lungen: Grenzen vorne wenig, hinten nicht verschieblich, keine Dämpfung, Atemgeräusch vesikulär, hinten unten beidseits nicht klingende, feinblasige Rasselgeräusche.

Abdomen etwas aufgetrieben, Bauchdecken weich, mäßig subkutanes Fettgewebe. Reflexe o. B. Nirgends Druckempfindlichkeit, pathologische Resistenz oder Dämpfung. Leber und Milz nicht vergrößert, nicht palpabel. Inguinaldrüsen indolent.

Extremitäten: An den Beinen wenig Varizen, keine Oedeme.

Reflexe:

	links	rechts		links	rechts
Biceps	+	?	Patellar. Refl.	+	+
Triceps	+	?	Achilles	+	+
Radius	+	?	Fußsohlen	+	+
Ulna	—	?	Babinsky	—	—

Urin: o. B.

Temperatur: Anfangs 37, dann gegen 36 absteigend, vom 6. Juni an nicht mehr über 37.

Puls: beim Eintritt 124, nachher zwischen 100 und 120 schwankend.

Verlauf: 4. Juni. Im Schlaf macht Patientin keine Bewegungen, dagegen fangen sie an, sobald sie erwacht. Heute sind sie sehr stark, so daß es Schwierigkeiten bereitet, die Patientin zu füttern. Patientin grimassiert zeitweise mit beiden Gesichtshälften. Ab und zu mit den Fingern rechts athetotische Bewegungen.

6. Juni. Zeitweise ganz enorm starke motorische Unruhe. Die ganze Umgebung muß gepolstert werden. Trotzdem ist der Arm, der stark wattiert ist, ganz rot vom Anschlagen an die Wand. Patientin ist geistig ganz klar, klagt über große Müdigkeit im rechten Arm. Zeitweise auch Bewegungen im rechten Bein, aber nicht sehr heftig. Mit dem Mund macht sie hie und da kauende Bewegungen, zieht die Lippen hoch. Sie gibt an, sie habe hie und da ziehende Schmerzen im rechten Arm und Bein. Nachts schläft Patientin nur zeitweise, ist dann völlig ruhg, hustet etwas, wenig Sputum.

9. Juni. Status idem. Choreatische Bewegungen entschieden weniger stark. Hat zeitweise etwa eine halbe Stunde Ruhe, aber ohne daß sie schläft. Mit Chloral meist nachts guter Schlaf. Patientin hat viel Durst, hustet ein wenig und hat ein zähes, gelbes Sputum in geringer Menge.

11. Juni. Gestern nachmittag sah Patientin plötzlich sehr blaß aus und mußte zweimal erbrechen. Atmung gegen Abend sehr frequent, ganz leichte Zyanose. Wenig Auswurf, vermehrter Husten. Patientin ist seither ruhiger, zappelt fast gar nicht mehr, schläft fast dauernd. Abends Temperatur 37,7, Puls 130.

12 Juni. Chorea hat fast ganz aufgehört, Patientin sieht besser aus, kaum mehr zyanotisch. Abdomen aufgetrieben. Rechts hinten unten

leises Bronchialatmen und viel feuchte klingende Rasselgeräusche. Links ebenfalls verschärftes Atmen und feuchte Rasseln. Ist weniger gesprächig als sonst. Puls noch zeitweise etwas unregelmäßig, 140. Am Herzen keine Geräusche hörbar. Temperatur 38,3.

13. Juni. Atmung heute morgen wieder viel besser. Husten hat etwas nachgelassen. Rechts hinten immer noch sehr scharfes Atmen, aber nicht mehr bronchial. Weniger Rasselgeräusche, keine choreatischen Bewegungen mehr, auch keine Athetose. Nur den Mund bewegt Pat. fast dauernd. Temperatur 36,0—37,1.

14. Juni. Gestern abend wieder mühsame Atmung. Leichte Zyanose. Puls sehr frequent, 148, unregelmäßig, keine Chorea mehr. Hustet nicht mehr. Puls wird trotz Kampfer und Coffein zunehmend schwächer. Morgens 6 Uhr Exitus.

Die Therapie bestand in der Darreichung von Chloral und in Injektionen von Morphium und Skopolamin.

Die von Dr. *Gerlach* am 14. Juni 1924, 3 Stunden post mortem. vorgenommene Sektion (341/24) ergab folgenden Befund:

Der Schädel sägt sich, obwohl er verdickt ist, weich, die Spongiosa ist breit, die Corticalis schmal. Dura mit dem Schädeldach verwachsen. In den Blutleitern spärliches Blut und spärliche rote Gerinnsel. Nach Eröffnung des Duralsackes fließt sehr viel klare, helle Flüssigkeit ab. Auch die Hirnkammern sind stark erweitert und enthalten klaren Liquor. Die basalen Hirngefäße sind verengert, sklerotisch und fleckig gelb gefärbt. Die rechte Art. vertebr. ist weit, sehr stark sklerotisch und zeigt an einer Stelle eine spindelförmige Erweiterung, die linke Vertebralis ist kaum stecknadeldick und ganz zart. Das Gehirn wird in breite Frontalscheiben zerlegt. Dabei ergibt sich eine durchaus symmetrische Zeichnung. Nur in der linken Regio subthalmica ein kleiner, zackig begrenzter gelbbrauner Herd. Die Hirnwindungen sind stark verschmälert, ganz besonders an den Stirnpolen und den Schläfenpolen, am linken stärker als rechts. Auch im Bereich der Zentralwindungen eine starke Verbreiterung und Vertiefung der Sulci, Verschmälerung der Gyri.

Die *pathologisch-anatomische Diagnose* lautet: Embolie der Pulmanolarterienäste mit zum Teil älterem zum Teil frischerem Embolus, letzterer aus abgerissenem Schwanzstück einer in die untere Hohlvene hervorragenden, roten, totalen Thrombose der linken Femoralis und Iliaca. Dilatation und Hypertrophie des rechten Herzens. Chron. Lungenemphysem. Senile Atrophien, besonders auch starke senile Atrophie des Gehirns. Hydrocephalus

ext. und int. Fragliche beginnende Erweichung im Bereich der linken Regio subthalmica und Nucleus ruber. Allgemeine Arteriosklerose, besonders auch der Hirngefäße. Arteriosklerotisches Aneurysma der rechten Vertebralis, Hypoplasie der linken. Obliteration beider Pleurahöhlen. Akute und chronische Stauung von Leber und Nieren. Arteriosklerotische Narbennieren. Mäßige Fettsucht. Xanthom beider Augenlider. Pigmentierte und unpigmentierte Warzen der Haut. Gestieltes Lipom des linken Oberschenkels. Chylangiome des Dünndarms. Gestielter Polyp der Harnblase. Zysten der Eierstöcke. Kropfknoten der Schilddrüse. Tuberkulose der rechtsseitigen Leisten- und paraaortalen Lymphknoten. Tuberkulöse Narben und Kalkherd der linken Lunge. Hochgradige Anthrakose von Hilus- und Bifurkationslymphknoten. Allgemeine Osteoporose. Narben und Leukoplakie der Scheide. Gebärmuttervorfall. Sehnenfleck des Herzens. Obliteration des Wurmfortsatzes.

Zu dem Sektionsbericht ist noch hinzuzufügen, daß das Hirngewicht nach Formolfixierung 1010 g betrug. Auch die Stammganglien zeigen eine deutliche Atropie, die aber verhältnismäßig nicht größer ist als diejenige der übrigen Hirnteile, und ein Unterschied zwischen rechts und links ist nicht auffallend. Auch die einzelnen Teile der Stammganglien sind unter sich in demselben Verhältnis verkleinert. Die Pia mater zeigt an einzelnen Stellen weißliche Verdickungen.

Histologischer Befund: Angewandt wurden: Hämalaun-Eosinfärbungen, Toluidinblaufärbung nach langem Wässern des Formolmaterials, Markscheidenfärbung nach Gierlich-Herxheimer, Sudan- und Scharlachfärbung und die oft unberechenbare *Holzer*'sche Gliafärbung.

Ganglienzellpräparate.

Linke Stammganglien.

Nucleus caudatus (vorderer Abschnitt): Die Ganglienzellen sind im allgemeinen gut erhalten, immerhin sind Bilder von Neuronophagieen, bei welchen ½ Dutzend von Gliakernen eine Ganglienzelle umgeben und teilweise in ihren, keinen färbbaren Kern mehr enthaltenden, Zelleib eingedrungen sind, nicht allzu selten. Die Gliazellen zeigen deutlich regressive Umwandlung des Kerns: eine feinkörnige Total- und eine Kernwandhyperchromatose. Es kann sich also nicht nur um eine „Pseudoneuronophagie" und „Umklammerung" bei bloßer Wucherung der Trabantzellen handeln. An einzelnen Zellen sind Häufchen regressiv umgewan-

delter Gliazellen zu sehen, offenbar die Stätten untergegangener Ganglienzellen, jedoch fallen diese Bilder, sowie die oben beschriebenen Neuronophagieen wohl noch in den Rahmen des im Senium überhaupt anzutreffenden Ganglienzellschwundes. Im allgemeinen scheinen die wenigen untergegangenen Ganglienzellen dem kleinen Typus anzugehören. An den Arterien sind keine Infiltrate nachzuweisen, die Wand ist aber sehr zellreich, der perivaskuläre Lymphraum ist deutlich erweitert. Die subependymalen, wie die Gefäße im Innern des Schwanzkerns, sind hyalin und sklerotisch. Ein Gefäß im Innern des Nucleus caudatus ist von einer großen Menge von Corpora amylacea umgeben, die, nach *Obersteiner,* als Abnützungsprodukte des normalen nervösen Zentralorganes anzusehen sind.

Im hinteren Teile des Nucleus caudatus sind die Verhältnisse annähernd gleich. Auch hier sind einzelne Neuronophagieen zu sehen und teils geblähte, teils geschrumpfte Ganglienzellen. Auch hier sind die perivaskulären Räume etwas weiter als normal, ohne pathologischen Inhalt. Das Ependym ist von ganz regelmäßiger Beschaffenheit. Die kleinen Gefäße zeigen keine Verkalkung, höchstens etwas hyaline Sklerose. Zystenbildung oder Erweichungsnekrosen sind nicht zu sehen, auch keine Blutungen.

Putamen (vorderer Abschnitt): Hier stößt man auf Stellen, die auffallend arm an Ganglienzellen sind. Es lassen sich Bezirke ins Immersionsgesichtsfeld bringen, in denen man keine einzige Ganglienzelle erblicken kann, statt dessen nur Gliakerne, welche teils unverändert erscheinen, teils stark tingiert sind, also den Charakter der regressiven Umwandlung zeigen. Diese Kerne stehen bald in kleinen Gruppen, bald sind sie reihenweise angeordnet. Die erkrankten Ganglienzellen gehören sowohl dem großen wie dem kleinen Typ an. Oft ist in dem nur ganz feine, blaßgefärbte Körnchen enthaltenden Plasma ein Zellkern nicht mehr zu erkennen. Hin und wieder sind im Innern dieses blassen Zelleibes einige dunkler gefärbte Körner als Reste des Kernchromatins zu sehen. Andere Ganglienzellen, bei welchen der Kern noch zu erkennen ist, zeigen auch die Fortsätze mit feinen Körnern besetzt. Auffällig ist, daß sich die Wucherung der Gliakerne in der Umgebung der so veränderten Ganglienzellen in recht mäßigen Grenzen hält, im Gegensatze zu den oben beschriebenen Bildern der Neuronophagie. Nur den wenigsten so veränderten Ganglienzellen liegen ein oder zwei, dann allerdings sehr oft hyperchromatische, Gliakerne an. Die so veränderten Ganglienzellen sind herdweise angeordnet. Es kann wohl keinem Zweifel unterstehen, daß diese Art der Ganglienzellerkrankung derjenigen Form entspricht, die *Nißl* als *„schwere“* bezeichnet hat. Hervorzuheben ist immerhin, daß ein Zusammenhang dieser herdförmigen Ausfälle mit den Gefäßen sich nicht feststellen läßt.

Putamen (hinterer Teil): Wenn im vorderen Abschnitte des Putamens die Ganglienzellen von der „schweren Zellerkrankung“ betroffen waren, so sieht man hier in den mehr hinten gelegenen Partien eine andere Art

der Erkrankung, indem der stark aufgetriebene helle Kern die ganze Zelle in der Breite ausfüllt und manchmal das Protoplasma nur noch als zwei Polkappen sichtbar läßt. Auf diese Weise sind manche Zellen verändert, wenn schon auch die oben beschriebene Veränderung der schweren Zellerkrankung an machen Exemplaren zu sehen ist. Auch hier lassen sich Gesichtsfelder einstellen, wo kaum eine, und dann meist noch veränderte, Ganglienzelle zu erkennen ist, dafür aber stark dunkel gefärbte Gliakerne, teils in Gruppen, teils in Reihen angeordnet. Auch sind hier Neuronophagieen zahlreich, im Gegensatz zum vordern Putamenabschnitt. An der Grenze von Putamen und Pallidum befindet sich eine Gruppe birnförmig aufgetriebener Zellen, die etwa die normale Ganglienzellgröße um ein Vierfaches übertreffen. Der Kern, wo er überhaupt getroffen ist, ist mit der Tigroidsubstanz von dem in dem wabigen Protoplasma in großer Menge angehäuften gelben Pigment an die Peripherie der Zelle gedrängt. Es handelt sich hier also um die sogenannte *Pigmentatrophie*, einer Alterserscheinung durch pathologische Vergrößerung des normalen Pigmentflecks. An der Grenze zwischen Pallidum und Putamen finden sich um mehrere Gefäße Ringblutungen.

Im *Globus pallidus* sind viel geringgradigere Veränderungen. Man findet unter den großen Ganglienzellen Exemplare, in welchen der hyperchromatische Kern von dem gleichfalls stark dunkel tingierten, grobscholligen Protoplasma sich kaum mehr abhebt. Ueberhaupt ist die ganze Zelle verschmälert, scharfkantig und der Abgang der Dendriten stachelig. Man wird die wenigen so veränderten Elemente als von der von *Spielmeyer* jetzt *„einfachen* Schrumpfung" (*Nißl*'s chronischer Schrumpfung) genannten Erkrankung betroffen ansehen dürfen. Die Gefäße zeigen dieselben Veränderungen wie im Putamen: Geringe Erweiterung des perivaskulären Raumes und starken Zellreichtum ihrer Wandung.

Thalamus opticus (vorderer Teil): Die Ganglienzellen sind im allgemeinen gut erhalten. Einzelne Exemplare zeigen allerdings eine erhebliche Vergrößerung ihres gelben Pigmentfleckes. Andere wieder eine stark wabige Struktur ihres Protoplasmas, und die Nißl-Substanz an den Zellrand gedrängt. Zahlreiche Corpora amylacea sind um die subependymalen Gefäße gelagert. Das Ependym ist an manchen Stellen deutlich mehrschichtig, jedoch kommt es nirgends zu knospenartigen Wucherungen. In den hinteren Thalamuspartien finden sich, namentlich im Bereiche des Nucleus medialis, die Gangienzellen nicht verändert. Auffällig ist immerhin eine starke Vermehrung des gelben Pigmentes, das oft den gesamten, vom Zellkern freigelassenen Zelleib anfüllt, ohne jedoch die Zelle so monströs umzugestalten, wie dies im Putamen der Fall war. Der Kern der Zelle ist noch ganz intakt.

Die stark pigmentbeladenen Zellen der *Substantia nigra* zeigen keine pathologischen Veränderungen.

Im *Corpus subthalamicum* sieht man die Ganglienzellen entschieden verändert. Das Protoplasma der vergrößert erscheinenden Zellen ist fein-

wabig und dunkel gefärbt und der den gleichen Farbenton zeigende Kern ist in seinen Grenzen nur undeutlich zu erkennen. Im Gegensatz zu der oben beschriebenen „einfachen Schrumpfung" sind die Zelleiber nicht verschmälert, sondern gequollen. Neuronophagieen lassen sich hier nicht deutlich erkennen. Oft sind im Plasma feine Vakuolen zu sehen. Auch das Tigroid ist nicht mehr in Klumpen, sondern in feinen Körnern über die ganze Zelle verteilt. An einzelnen Zellen sind die Fortsätze weiter als sonst zu verfolgen und von ganz feinen und blassen Körnchen besetzt. Es dürfte sich auch hier um Nißl's *schwere* Zellerkrankung handeln. Die Anzahl der Trabantzellen hält sich in mäßigen Grenzen, die Gliakerne sind z. T. sehr dunkel gefärbt, zeigen also regressiven Charakter. Nirgends Zeichen einer Blutung.

Nucleus ruber: Hier möchte ich mich nicht getrauen, schwere Veränderungen anzunehmen außer einer gewissen, dem Alter entsprechenden Pigmentatrophie, wobei das gelbe Pigment oft das wabige Plasma des gesamten Zelleibes durchsetzt. Die Gliakerne beteiligen sich an diesen Vorgängen recht wenig. Von Neuronophagie ist nichts zu sehen.

Rechte Stammganglien:

Nucleus caudatus: Die Gefäße haben verdickte Wandungen mit vermehrtem Zellgehalt. Auffällig ist immerhin im Nucl. caudat. der starke Gefäßreichtum. Auch in Putamen und Globus pallidus sind die Kapillaren vermehrt. Das Ependym über dem Nucl. caudat. ist überall regelmäßig. Auch an den Ganglienzellen sind auffallende Veränderungen nicht zu bemerken. Immerhin sind auch hier Stellen, in denen die Ganglienzellen vollständig fehlen oder sehr gelichtet sind, hier und da anzutreffen. In diesen Bezirken sieht man dann nur Gliakerne, die vorwiegend progressiven Charakter aufweisen. An andern Stellen stößt man mitten unter noch vollständig intakten Ganglienzellen auf kleine Häufchen dunkler Gliakerne, zwischen welchen gelegentlich noch die fast farblosen Trümmer einer untergegangenen Ganglienzelle zu sehen sind.

Im vordern Abschnitt des *Putamens* sind die Zellen im allgemeinen besser erhalten und Neuronophagieen nicht zu sehen. Wenn schon auch Bezirke auffallen, die etwas leer an Ganglienzellen sind, so ist daselbst doch keine Vermehrung der Gliakerne zu beobachten. Im hinteren Teil des Putamens zeigen die Kapillaren wieder eine ausgesprochene Fibrose. An den Ganglienzellen sind auch hier nirgends nennenswerte Veränderungen zu beobachten, bis eben auf die schon beschriebenen Verödungsbezirke, in denen nur noch dunkle, regressiv veränderte Gliakerne sichtbar sind. Stellen, an denen Gliakerne eine untergegangene Ganglienzelle umfassen, sind auch hier gelegentlich anzutreffen, doch sieht man auf den ersten Blick, daß hier die Veränderungen im Zellbilde viel geringgradiger sind als im Putamen der linken Seite auf derselben Schnitthöhe.

Im *Globus pallidus* sind auch etwas an Ganglienzellen leere Stellen aufzufinden; auch fällt der starke Pigmentreichtum, der sonst im übrigen unveränderten Ganglienzellen auf.

Thalamus opticus: Die vorhandenen Ganglienzellen sind gut erhalten, wenn auch stark pigmenthaltig. Auch hier sind einzelne Stellen, welche stark gelichtet erscheinen, und an denen eine Vermehrung der Gliakerne trotzdem nicht wahrzunehmen ist.

Regio subthalamica und substantia nigra: Starker Pigmentreichtum der Ganglienzellen.

Nucleus ruber: Keine Veränderungen.

Großhirnrinde:

Untersucht wurden Blöcke aus der vordern und hintern Zentralwindung beider Hemisphären.

Vordere linke Zentralwindung: Die Rinde erscheint gegenüber normalen Vergleichspräparaten verschmälert. Die Pia ist stellenweise beträchtlich verdickt, an einzelnen Stellen auch ziemlich kernreich, jedoch sind diese Kerne durchaus bindegewebiger Natur. Nirgends sind entzündliche Veränderungen zu sehen. Die Piagefäße sind stark verdickt und zeigen hyaline Entartung. Ein gleiches Verhalten zeigen auch die Gefäße in der Rinde und im Mark, von welchen einzelne bis auf ein ganz kleines Lumen verschlossen sind. Nirgends sind entzündliche Infiltrate um die Gefäße herum zu sehen. Im Toluidinblaupräparat sieht man die Architektonik der Hirnrinde im allgemeinen gewahrt. Bei manchen Ganglienzellen ist die Größe des Kerns, der die Zellperipherie an den Schmalseiten erreicht, auffällig. Der Kern ist blaß, die Kernmembran aber noch deutlich erhalten. Das Kernkörperchen, das unverändert ist und keine „Vakuolisierung" zeigt, liegt dann meistens peripher der Kernmembran an. Neuronophagieen sind nirgends zu sehen. Auch die in den tiefen Rindenschichten beschriebenen, noch ins Gebiet des Normalen fallenden Umklammerungen der Ganglienzellen durch Trabantzellen sind nicht auffällig. Bemerkenswert ist auch, daß eigentliche Verödungsherde trotz der weitgehenden Einengung mancher Arterienlumina nirgends besonders auffällig sind.

Hintere linke Zentralwindung: Hier ist die Pia nur wenig verdickt, und auch die Arterien der Zellen zeigen nur geringgradige Hyalinisierung. Auch die Arterien der Rinde und des Marks sind nicht so weitgehend hyalinisiert wie im Stirnhirn. Im Ganglienzellenpräparat ist auch hier wieder eine Verschmälerung der Rinde unverkennbar, doch ist die Rindenarchitektonik gewahrt. Auch hier zeigen die kleinen Ganglienzellen, namentlich in der 4. Schicht, und auch die kleinen Exemplare, die zwischen die Betz'schen Pyramidenzellen eingestreut sind, die schon oben beschriebenen, stark aufgeblähten Kerne mit exzentrischen Kernkörperchen. Die großen Pyramidenzellen jedoch lassen nirgends etwas von der Norm Abweichendes feststellen. Die Nissl-Substanz ist in gut gefärbten, kompakten Brocken zu sehen und auch die sog. „ungefärbten Bahnen" deutlich zu erkennen. Keine Neuronophagieen.

Vordere rechte Zentralwindung: Die Pia ist verdickt und reich an Bindegewebskernen. Nirgends Zeichen von Entzündung. Die Arterien

der Pia, des Marks und der Rinde zeigen hyaline Wandung, doch sind die Lumina nirgends besonders hochgradig verengert. Der Aufbau der Rinde ist regelmäßig, und auch an den Ganglienzellen ist nichts anderes auffällig, als daß die kleinen Exemplare, namentlich in der vierten Schicht, große, geblähte, bis zum Abgang der Fortsätze reichende Kerne zeigen. Die Gliakerne zeigen an manchen Stellen progressiven Charakter, doch können größere Bezirke untergehender oder untergegangener Ganglienzellen nicht aufgefunden werden.

Hintere rechte Zentralwindung: Hier verhalten sich Pia und Gefäße so wie es eben für die vordere Zentralwindung beschrieben worden ist. Eine unmittelbar unter der Rinde liegende Stelle zeigt zahlreiche kleine, im Querschnitt getroffene, mit Erythrozyten gefüllte Gefäße, die auf den ersten Blick als Blutungen imponieren könnten; aber bei näherem Zusehen erweist es sich, daß es sich um Gefäßlumina mit zum Teil stark hyalinisierter Wandung handelt. Von den Ganglienzellen sind einzelne insofern verändert, als der Kern sich homogen gefärbt hat, wenn auch nicht so dunkel wie das Kernkörperchen, das noch deutlich erkennbar ist. Die Nißl-Substanz ist aufgelöst, und die Zelle macht im ganzen einen etwas gedunsenen Eindruck. Es dürfte sich hier um die sog. *akute* Schwellung handeln, doch sind nur vereinzelte Ganglienzellen von dieser Erkrankung betroffen. Die diese Ganglienzellen begleitenden Trabantzellen zeigen helle Kerne mit Kernwandhyperchromatose.

Kleinhirn.

Es wurden Blöcke sowohl aus der rechten wie der linken Hemisphäre untersucht; außerdem aus dem Nucl. dentat. jeder Seite. Im Toluidinblaupräparat ist die Architektonik durchaus gewahrt, die Purkinje'schen Zellen sind überall gut erhalten, Groteske Auftreibungen einzelner Dentriten derselben, wie sie von *Alzheimer* in einem Falle von *Huntington*'scher Chorea beschrieben worden sind, konnte ich nicht sehen, ebensowenig zweikernige Purkinjezellen, wie sie nicht allzu selten vorkommen sollen.

Im *Nucl. dentat.* sind die Ganglienzellen ebenfalls gut erhalten. Auffällig ist nur die Vergrößerung des Pigmentfleckes in denselben, eine Erscheinung, die in dem hohen Alter des vorliegenden Falles ihre Erklärung findet.

Gliafaserpräparate.

(Nach der *Holzer*'schen Methode.)

Linke Stammganglien:

Nucleus caudatus (vorderer Abschnitt):

Die unter dem Ependym befindliche Gliafaserschicht erscheint etwas verbreitert; doch kann man Sproßbildungen derselben in Form der bekannten Ependymitis granularis nirgends bemerken. Während die Glia unmittelbar unter dem Ependym einen dichten Filz darstellt, so daß die einzelnen Fasern kaum mehr zu erkennen sind, so sieht man anderseits

gegen das Innere des Nucl. caudat. zu die ganze Fasermasse sich immer mehr auflockern, bis schließlich nur noch einzelne Gliafasern isoliert zu erblicken sind und so den Eindruck des völligen Losgelöstseins von zellgen Elementen erwecken, wie denn überhaupt auch dort, wo die Gliafasern noch dicht und filzartig zusammengedrängt sind, ein Zusammenhang derselben mit den Zellen sich nicht deutlich nachweisen läßt. Eine Ausnahme hiervon bildet die um die subependymalen Gefäße angeordnete Glia, wo sich Stellen auffinden lassen, an denen die Gliafasern von einem Kern als Zentrum strahlig ausgehen. Astrocyten sind aber nirgends zu sehen. Im Innern des Nucl. caudat. läßt sich, außer der perivaskulär angeordneten, Faserglia nicht nachweisen; doch sieht man an verschiedenen Stellen teils einzeln, teils in Gruppen angeordnet, Gliazellen mit großem blassem Kern und durchsichtigem Protoplasma, die ziemlich plumpe Fortsätze hirschgeweihartig ausstrecken. In den Fortsätzen kann man mit stärkster Vergrößerung feine Fibrillen wahrnehmen, während solche oft im Zelleib, d. h. in der Nähe des Kernes noch nicht zu erkennen sind, was durchaus mit der Anschauung *Spielmeyer*'s von der Entstehung der Gliafasern in den Fortsätzen übereinstimmt. Es handelt sich also um wuchernde Gliazellen in frischer Faserbildung. In der hintern Partie sind die eben beschriebenen gliösen Erscheinungen viel geringer. Der subependymale Faserfilz ist nicht so breit wie in der vordern Partie, und auch von wuchernden, faserbildenden Gliazellen ist nichts zu sehen.

Putamen (vorderer Teil): Hier sieht man an der Grenze zwischen Putamen und äußerer Kapsel ziemlich dichte Gliafaserfilze, und zwar in deutlicher Abhängigkeit von den Gefäßen. In dem Faserfilz sind die Gliakerne ziemlich spärlich, aber doch deutlich nachzuweisen, und es handelt sich hier also wohl eher um das, was *Alzheimer „perivaskuläre Gliose"* genannt und an der Großhirnrinde beschrieben hat, als um eine sog. *„Deckschicht" (Nißl)*, wie sie bei starken Atrophien an der Grenze gegenüber Pia und Gefäßen beobachtet wird. Gleiche Gliosen sieht man auch an der Grenze von Putamen und Globus pallidus, wieder deutlich um sklerosierte Gefäße herum angeordnet. Im Innern des Putamens lassen sich in jedem Gesichtsfelde (Objektiv Leitz 7, Okular 4) wohl mehr als ein halbes Dutzend *Astrocyten* einstellen, ein Befund, der sicher als pathologisch zu bewerten ist, da ja im Putamen normalerweise Faserglia vollständig fehlt, was schon *Weigert* gezeigt hat. Es verhält sich hierin das Putamen ganz wie die tiefern Schichten der Großhirnrinde, worauf *Spielmeyer* neuerdings wieder aufmerksam gemacht hat, und worin man einen weitern Beweis der engen Verwandtschaft dieser Hirnteile erblicken darf. Im allgemeinen ist auch auffällig, daß das Gewebe im Putamen mehr oder weniger gelockert ist, ganz abgesehen von den erweiterten perivaskulären Räumen. Ich möchte diese Lücken wohl mehr als bloße Kunstprodukte ansehen und einen Zustand, ähnlich dem von *Spielmeyer* als *„Status spongiosus"* beschriebenen annehmen, wenn er in unserem Falle auch nicht so hochgradig sein mag wie bei den *Wilson-*

Fällen, wo man auch von „zystischer Degeneration" spricht. Das Auftreten dieses Status spongiosus hängt hier, wie in der Großhirnrinde, von der durch die lokalen Verhältnisse bedingten, mangelhaften, reparatorischen Gliawucherung ab. *Spielmeyer* bemerkt hierüber (Histopathologie des Nervensytems, Allgemeiner Teil, S. 338): „Bei schleichend verlaufenden Prozessen kann die Gliawucherung mit dem Zerfall Schritt halten und das Gewebe ohne Lückenbildung zusammenrücken. Das Zustandekommen des *„Status spongiosus"* hängt nicht nur von dem lokalen Moment der Gliaanlage, sondern auch von der Intensität und Akuität (Tempo), wie von der Eigenart des Prozesses ab."

Im hinteren Teil des *Putamens* sind die Astrozyten noch zahlreicher und dichterstehend als im vordern Abschnitt. An einzelnen Stellen scheint es, als ob ihre Fortsätze direkt ineinander übergingen. Hingegen kann man zum Unterschied von der vordern Putamenpartie von einer Lockerung des Gewebes nichts sehen. Perivaskuläre Gliosen trifft man auch hier an, doch sind dieselben viel geringgradiger als im vordern Putamenabschnitt und viel lockerer gewoben. Die in den Fasergeflechten vorhandenen, ziemlich zahlreichen Gliakerne sind auffallend hell und mit dunkler Kernmembran und wenigen, zum Teil auch hellen Kernkörperchen-artigen Gebilden im Innern des Kerns. Es handelt sich also hier um eine deutliche progressive Umwandlung der Glia mit sog. *aktivierten* Kernen. Ein den Kern umgebender Plasmasaum ist meistens nicht deutlich zu sehen. Bemerkenswert ist, daß die *Gliosen* hier, im Gegensatz zum vordern Putamenabschnitt, eine viel unregelmäßigere Struktur zeigen. Die einzelnen Fasern sind kurz, gekrümmt und erscheinen wie zerhackt.

Thalamus opticus: Hier fällt eine beträchtliche Verdickung des subependymalen Faserfilzes auf. Die darin enthaltenen zahlreichen Gliakerne sind in der Mehrzahl klein und homogen dunkel gefärbt. In der Gegend des Nucl. med. thalami befindet sich eine mehrere Gefäße in sich einbeziehende, schon mit bloßem Auge am Präparate erkennbare *Gliose*, die aus kurzen Fasern ziemlich engmaschig zusammengewoben ist. Die darin vorhandenen Gliakerne verhalten sich verschieden; zum Teil sind sie groß und hell mit wenigen kleinen Kernkörperchen, zum Teil klein und dunkel. Wir haben es also zum Teil mit progressiv, zum Teil mit regressiv umgewandelten Formen zu tun. Ein Plasmahof läßt sich nirgends erkennen und auch Astrocyten fehlen vollkommen. Unmittelbar um die Gefäße herum ist der Filz so dicht, daß die einzelnen Fasern kaum mehr zu unterscheiden sind. In den übrigen Thalamuspartien stößt man überall auf faserbildende Gliazellen mit großen Kernen und reichlichem, dunklem Chromatin. Die Gliafasern legen sich dem Kern tangential an, ein Plasmasaum ist jedoch nicht zu erkennen. Daß der Thalamus opticus im Gegensatz zum Putamen reich ist an faserbildender Glia, entspricht durchaus den normalen Verhältnissen.

In der *Substantia nigra* und im *Corpus subthalamicum* ist im Gliapräparat nichts auffälliges zu erkennen. *Nucleus ruber:* keine gliösen Veränderungen.

Rechte Stammganglien:

Nucleus caudatus (vorderer Teil). Die subependymale Gliafaserlage ist beträchtlich verbreitert und enthält zahlreiche dunkelgefärbte, regressiv umgewandelte Gliakerne. In den tiefen Partien des Schwanzkernes ist von Faserglia außer den sich an der Grenzschicht gegen die Gefäße beteiligenden Gliazellen nichts zu sehen.

Der vordere Abschnitt des *Putamens* zeigt dieselben Verhältnisse wie der Nucleus caudatus. Auch hier ist Faserglia, nur um die Gefäße zu sehen, in durchaus normalem Umfange. Astrocyten, wie sie im Putamen der linken Seite auf derselben Schnitthöhe beschrieben wurden, werden hier vollkommen vermißt. Im hinteren Putamenabschnitte sieht man faserbildende Gliazellen nur perivaskulär angeordnet. Hie und da stößt man auf einen Astrocyten, doch sind dieselben wirklich sehr spärlich anzutreffen und lange nicht so zahlreich wie auf der linken Seite, wo sich in jedem Gesichtsfelde gegen ein Dutzend derselben einstellen ließen.

Im *Globus pallidus* befindet sich an der Grenze gegen das Putamen wieder eine mehrere Gefäße umfassende Gliose. Die Gliafasern derselben sind lang, zart und gestreckt und beherbergen in der Hauptsache helle, progressiv umgewandelte Kerne. Die übrigen Teile des Pallidums sind, ganz im Gegensatz zum Putamen, recht reich an faserbildender Glia. Faserbildende Gliazellen sind häufig, und auch viele vollständig isolierte Fasern im Gewebe auf längere Strecken verfolgbar. Der Typ der Astrocyten oder gar der Monstregliazellen ist nirgends zu sehen.

Regio subthalamica und *Substantia nigra.* Hier sieht man mehrere perivaskuläre Gliosen, die von vielen progressiv umgewandelten — aktivierten — Gliakernen durchsetzt sind. Die Struktur dieser Gliosen ist sehr locker und die Gliafasern sind sehr zart. Offenbar sehen wir hier, dafür spricht auch der progressive Zustand der Gliakerne, das Anfangsstadium der durch die langsam sich vermindernde Blutzirkulation bedingten Ernährungsbeeinträchtigung des Hirngewebes.

Thalamus opticus. Die subependymale Faserschicht ist auch hier verdickt, zahlreiche Corpora amylacea. Auch hier sind mehrere leichte, wohl noch im Anfangsstadium befindliche, perivaskuläre Gliosen zu sehen.

Nucleus ruber. Hier sind Gliosen, deren Abhängigkeit von den Gefäßen ersichtlich ist, zu sehen. Dieselben scheinen ihrer Dichtigkeit und der deutlich regressiv veränderten Gliakerne wegen älteren Datums zu sein.

Großhirnrinde:

Vordere linke Zentralwindung: Die an die Pia anschließende Randgliaschicht ist nicht besonders verbreitert. Von ihr aus sind einzelne Gliafasern lang und zart bis in die dritte Rindenschicht zu verfolgen. An der Grenze zwischen Mark und Rinde, aber ganz im Mark gelegen, befindet sich eine ausgedehnte, mehrere kleine hyaline Gefäße umfassende, schon mit bloßem Auge am Präparat erkennbare, perivaskuläre Gliose, die auf der einen Seite, wie man das zu sehen gewohnt ist, aus einem dichten Faserfilz mit regressiv umgewandelten Gliakernen besteht, während auf

der andern Seite außerhalb des Faserfilzes zahlreiche Astrocyten und große Monstregliazellen mit verbreiterten Fortsätzen auffallen.

Hintere linke Zentralwindung: Auch hier zeigen sich um mehrere kleine Gefäße Gliosen, in denen wieder zahlreiche Astrocyten sichtbar sind. Diese Gliosen sind in der weißen Substanz in der Nähe, aber noch unterhalb der Rinde, gelegen.

Vordere rechte Zentralwindung: Hier ist die gliöse Randschicht nicht merklich verdickt. Die Menge der um die Gefäße angeordneten Faserglia fällt noch in den Bereich des Normalen. Allerdings sind auch hier Astrocyten in einer etwas auffallend großen Anzahl vorhanden.

Hintere rechte Zentralwindung: Auch hier sind um die Gefäße der weißen Substanz leichte Gliafaservermehrungen zu erkennen, die aber Astrocyten vermissen lassen und nur regressiv umgewandelte Gliakerne aufweisen.

Kleinhirn: Die Gliafaserpräparate der Kleinhirnrinde lassen auch nichts Abnormes erkennen. Daß von einem „gliösen Strauchwerk", welches an Stelle abgeschmolzener Dendriten der Purkinjezellen in der Molekularlage auftritt, nichts zu sehen ist, steht mit der aus dem Zellpräparat ersichtlichen Intaktheit der Purkinjezellen im Einklang.

Zusammenfassung des histologischen Befundes.

Linke Stammganglien:

Im *Nucleus caudatus:* Gelichtete Partien ohne auffallende Glianophagieen. Corpora amylacea. Verbreiterung des subependymalen Faserfilzes. Im *Putamen:* Große Bezirke, wo alle Ganglienzellen erkrankt sind oder fehlen, im hintern Abschnitt Neuronophagieen. Pigmentatrophie der Ganglienzellen. Perivaskuläre Gliosen an der Grenze gegen die äußere Kapsel und an der Grenze zwischen Putamen und Glob. pallid., starke Astrocytenwucherung und „Status spongiosus". Im *Globus pallidus:* Einzelne Ganglienzellen von einfacher Schrumpfung betroffen. Im *Thalamus opticus:* Corpora amylacea um die subependymalen Gefäße. Pigmentatrophie. Große perivaskuläre Gliose. Im *Corpus subthalamicum:* Einzelne Ganglienzellen von *Nißl's* „schwerer Zellerkrankung" betroffen.

Rechte Stammganglien:

Im *Nucleus caudatus:* Gelichtete Partien ohne auffallende Gliakernvermehrung, vermehrte subependymäre Gliafaserschicht. Im *Putamen:* Kleinere Verödungsbezirke mit regressiven Gliakernen. Vereinzelte Astrocyten. Im *Thalamus:* Geringgradige perivaskuläre Gliosen. In der *Regio subthalamica:* Perivaskuläre Gliose.

Großhirnrinde:

Verdickung der Pia und hyaline Degeneration der Gefäße, namentlich im Bereiche des Stirnhirns, Veränderung der kleinen Ganglienzellen, namentlich in der vierten Schicht und teilweise progressive Umwandlung der Glia, zahlreiche perivaskuläre Gliosen zum Teil mit Astrocytenwucherungen.

* * *

Wenn es sich darum handelt zu bestimmen, zu welcher Choreaform der oben mitgeteilte Fall gehört, so werden wir wohl die *Huntington*'sche Chorea ohne weiteres ausschließen dürfen. Denn anamnestisch ließen sich weder in auf- noch absteigender Richtung Anhaltspunkte für das Vorkommen einer ähnlichen Erkrankung in der Familie gewinnen. Und die *Huntington*'sche Chorea ist immer hereditär. Auch die zur Annahme dieser letzteren Form notwendige psychische Alteration war in unserem Falle nicht vorhanden.

Näherliegend wäre es, eine *infektiöse* Chorea anzunehmen. Wenn dieselbe auch vorwiegend im jugendlichen Alter vorkommt, so sind doch ähnliche Fälle, wie der obige, für das Greisenalter klinisch beschrieben, allerdings nicht anatomisch untersucht, und als *Chorea minor* bezeichnet worden. Daß unser Fall nicht in diese Gruppe gehört, geht allein schon daraus hervor, daß wir nirgends im Gehirn diejenigen Veränderungen finden konnten, die bei der infektiösen Chorea beschrieben worden sind.

In Erwägung zu ziehen wäre noch die Möglichkeit einer *chronisch progressiven, nicht hereditären* Chorea. Wenn sich auch in der neueren Literatur nirgends Angaben über einseitiges Auftreten derselben vorfinden, so hat doch schon *Charcot* darauf hingewiesen, daß diese Form der choreatischen Erkrankung zunächst auch halbseitig auftreten könne. Auffallend ist nämlich in unserem Falle die Aehnlichkeit der histologischen Veränderungen im linken Putamen, namentlich die Art der Gliawucherungen mit den Abbildungen, die *Bielschowsky* von seinen Befunden bei chronisch progressiver Chorea gegeben hat. Dieser Autor tritt, wie schon erwähnt, mit *C.* und *O. Vogt* für das Vorkommen einer reinen Striatumchorea ein, während *Lewy* bei der chronisch progressiven Chorea auch Veränderungen der Großhirnrinde beschreibt. In unserem Falle bemerkt man in der Hirnrinde zahlreiche perivaskuläre

Gliosen und geringfügige Veränderungen der kleinen Ganglienzellen, besonders in der vierten Schicht, wohl Erscheinungen, die in dem hohen Alter der Patientin ihre Erklärung finden und auf jeden Fall den von *Lewy* erhobenen Befunden nicht parallel zu setzen sind. Das späte Auftreten der Chorea beim vorliegenden Falle und der akute Verlauf der Krankheit, die mit einer Lungenembolie endigte, während die *Huntington*'sche und die chronisch progressive, *nicht* hereditäre Form schon im fünften und sechsten Dezennium beginnen, lassen die Zuordnung unseres Falles zu dieser letzteren Gruppe etwas gewagt erscheinen. Immerhin ist aber die große Aehnlichkeit des histologischen Befundes desselben mit demjenigen der chronisch progressiven Chorea bemerkenswert.

Das halbseitige Auftreten der choreatischen Bewegungen legt den Gedanken an eine *prähemiplegische Hemichorea* nahe. Eine *posthemiplegische Hemichorea* kann wegen des vollständigen Fehlens von Lähmungserscheinungen ausgeschlossen werden. In den Fällen von prähemiplegischer Chorea nimmt man eine sich allmählich entwickelnde Herderkrankung im hinteren Teile des Thalamus und dem angrenzenden Abschnitte der innern Kapsel an, wie dies auch gelegentlich durch die anatomische Untersuchung bestätigt wird. Wir könnten nun in unserem Falle als anatomischen Sitz der rechtsseitigen Hemichorea die sehr große, mehrere Gefäße umfassende *perivaskuläre Gliose* im linken hintern Thalamus in Anspruch nehmen. Doch können die erst in den letzten Wochen ernstlich aufgetretenen Krankheitserscheinungen nicht mit dem sicher auf schon viel längere Zeit zurückreichenden Alter des Prozesses in Einklang gebracht werden.

In der Literatur sind eine Anzahl Fälle von *Hemichorea* erwähnt, doch sind mir deren nur 2 bekannt, die eine histologische Untersuchung erfahren haben. Der eine betrifft den schon oben erwähnten, 1911 von *Eichhorst* beschriebenen Fall von Hemichorea dextra, bei welchem die histologische Untersuchung nichts zur Erklärung der klinischen Erscheinungen beitragen konnte. Der andere Fall von Hemichorea betrifft denjenigen *Liepmanns*, der von *C.* und *O. Vogt* untersucht worden ist. Hier trat im 67. Lebensjahre eine rechtsseitige Chorea vornehmlich des Armes auf, an welchem auch vorübergehende Paresen eintraten. Anatomisch wurde eine arteriosklerotische Zyste im Kopfe des linken Nucleus caudatus und im anstoßenden Teile des Putamens gefunden.

Weiner berichtet über 2 Fälle von „*Chorea senilis*“, von denen der eine eine Hemichorea dextra ist. Da die Fälle nicht ad exitum kamen, so fehlen anatomische Angaben. Die Autorin gibt dann eine Uebersicht über 52, aus der Literatur zusammengestellte Fälle von „Chorea senilis“ und faßt unter dieser Bezeichnung sämtliche choreatischen Erkrankungen auf nicht hereditärer Grundlage jenseits des 50. Lebensjahres zusammen. Es werden also unter „Chorea senilis“ auch die nicht hereditären, chronisch progressiven Choreafälle eingeordnet. *Weiner* kommt zum Schluß, daß die Aetiologie der „Chorea senilis“ unbekannt ist, daß die Krankheit subakut beginne, daß die Dauer sich von 8 Tagen bis auf viele Jahre erstrecken könne, Heilung in 22,8% erfolge und in 55% chronischer Verlauf eintrete. Befallen werde die gesamte Körpermuskulatur ebenso oft wie die rechte oder die linke Körperhälfte allein. Ich glaube aber, daß *Weiner* unter „Chorea senilis“ recht verschiedene Krankheitsformen zusammengefaßt hat, denen einzig das gemeinsam ist, daß sie jenseits des 50. Lebensjahres auftreten.

Von den von *Peter* unter „Chorea im Greisenalter“ veröffentlichten 2 Fällen, die anatomisch untersucht worden sind, stellte sich der eine nachträglich als *Huntington*-Form heraus, während die senile Aetiologie des andern durch degenerativen Zerfall der kleinen Nervenzellen im Striatum mit lebhafter progressiver Gliatätigkeit als erwiesen scheint.

Was nun den hier veröffentlichten Fall von *Hemichorea dextra* betrifft, so möchte ich den über das ganze Gehirn verbreiteten perivaskulären Gliosen, die eben durch die Ernährungsbeeinträchtigung des Gehirngewebes infolge der weitgehenden Einengung der Arterienlumina verursacht sind, nicht eben allzugroßes Gewicht beilegen. Bei der Sektion des Gehirns wurde in der linken Regio subthalamica „ein kleiner, zackig begrenzter, gelbbrauner Herd“ bemerkt, der allerdings nach der Formolfixierung nicht mehr auffällig war. Mikroskopisch fanden sich an dieser Stelle einzelne Ganglienzellen von *Nissl's* „schwerer Zellerkrankung“ betroffen, während in der rechten Regio subthalamica sich geringgradige perivaskuläre Gliosen, wie eben überall im Gehirn zerstreut, fanden. Daß auch die große im linken Thalamus befindliche Gliose als anatomischer Sitz der Erkrankung nicht in Betracht kommt, habe ich oben schon auseinandergesetzt.

Das Hauptgewicht möchte ich auf die Veränderungen im linken Putamen legen, aber die Frage, ob dieselben seniler Natur sind, wegen der Aehnlichkeit mit dem Befunde bei chronisch progressiver Chorea, die sicher nicht durch senile Veränderungen bedingt ist, offen lassen. Damit ist auch fraglich, ob der hier veröffentlichte Fall, abgesehen davon, daß er im Greisenalter auftrat, die Bezeichnung „*senilis*" verdient. Auch im *Liepmann*'schen, von *C.* und *O. Vogt* untersuchten Falle von Hemichorea dextra wurde die Erkrankung auf eine arteriosklerotische Zyste im linken Nucl. caudat. und Putamen zurückgeführt. In unserem Falle finden wir an der gleichen Stelle neben hochgradigem Schwund der Ganglienzellen starke Astrocytenwucherung und eine dem „Status spongiosus" nahekommende Lockerung des Gewebes.

Wir sehen wiederum, daß nicht die Art eines Krankheitsprozesses, sondern dessen Lokalisation für die Genese der choreatischen Bewegungsstörung ausschlaggebend ist.

Herrn Prof. *Rößle* möchte ich an dieser Stelle für die Ueberlassung des Materials und die gütige Mithilfe bei der Durchsicht der Präparate meinen ergebensten Dank aussprechen.

Literaturverzeichnis.

Alzheimer, A.: Ueber die anatomische Grundlage der Huntingtonschen Chorea und der choreatischen Bewegungen überhaupt. Neurolog. Zentralbl. 1911.

Bielschowsky, M.: Weitere Bemerkungen zur normalen und pathologischen Histologie des striären Systems. Journal für Psychologie und Neurologie. Bd. 27, H. 6, 1922.

Cajal, Ramon y.: Histologie du système nerveux de l'homme et des vertébrés. Tome 2, A. Maloine. 1911.

Castrén: Zur pathologischen Anatomie der akuten Chorea. Helsingfors-Arbeiten Bd. 3, 1925.

Charcot (zitiert nach *Remak*): Leçons du mardi à la Salpêtrière. Policlinique 1887—1888, Tome I, 2ème édition, 1892, p. 449.

Eichhorst: Ueber Chorea senilis. Med. Klinik. 7. Jahrg., 1911, Nr. 8.

Jelgersma: Neue anatomische Befunde bei Paralysis agitans und bei chron. Chorea. 80. Versamml. deutsch. Naturf. u. Aerzte. Köln 1908. Referat Neurol. Zentralbl. 1908.

Jakob, A.: Der amyostatische Symptomenkomplex und verwandte Zustände. Deutsche Zschr. f. Nervenhlkd. Bd. 74, 1922.

Kiesselbach, G.: Anat. Befund eines Falles von Huntington'scher Chorea. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. 35, 1914.

Leyser, E.: Zur Frage der senilen Chorea. D. Zschr. f. Nervenhlkd. Bd. 75, 1922.

Derselbe: Ziegler's Beiträge zur patholog. Anatomie u. allg. Pathologie. Bd. 71, 1923.

Lewy, F. H.: Histopathologie der choreat. Erkrankungen. Zschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. Bd. 85, 1923.

Margulis, M. S.: Beiträge zur Lehre von der Chorea chron. progressiva. D. Zschr. f. Nervenhlkd. Bd. 50, 1914.

Obersteiner, H.: Bemerkungen über die Genese der Corpora amylacea. Obersteiner's Arbeiten. 1916, 21, S. 479.

Peter, Cuno: Beitrag z. Klinik u. Pathologie der Chorea im Greisenalter. Mschr. für Psychiatrie und Neurol. Bd. 56, H. 5/6, 1924.

Remak, E.: Hemichorea senilis. Neurolog. Zentralbl. 12, 1893.

Raeke: Beitrag zur patholog. Anatomie der Huntington'schen Chorea. Arch. f. Psychiatrie 46, 1910.

Schuster, Jul.: Histopathologie der Chorea infectiosa. Zschr. f. ges. Neurol. und Psychiatrie. 59, 1920.

Slauck: Histopathologie der Chorea infectiosa. D. Arch. f. klin. Med. 142, 1923.

Spatz, Hugo: Zur Anatomie des Streifenhügels. Münchner Med. Wschr. 1921, Nr. 45.

Spielmeyer, W.: Histopathologie des Nervensystems. 1. Bd. Allg. Teil. 1922. Berlin, Springer.

Stern, F.: Pathologie und Pathogenese der Chorea chron. progressiva. Arch. f. Psychiatrie. 1921, 63.

Terplan, K.: Chron. progressive Chorea. Virchow Arch. 252, H. 1, S. 146.

Vogt, C. u. *O.:* Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems. Journ. f. Psych. u. Neurol. Bd. 25, 1920.

Weiner, Käte: Ueber Chorea senilis. D. Arch. f. klin. Med. 1918, Bd. 125.